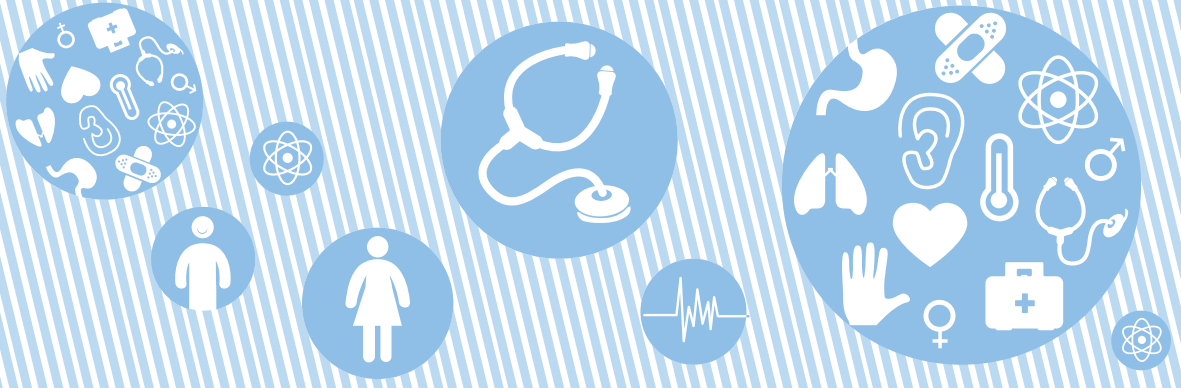


GUÍA DE ATENCIÓN TEMPRANA

CÁNCER EN NIÑOS Y ADOLESCENTES



RECOMENDACIONES GENERALES

- Los pacientes pediátricos con sospecha de cáncer deben ser **referidos a unidades especializadas de Oncología Pediátrica. D***
- El cáncer infantil es una enfermedad rara que puede manifestarse inicialmente con los **mismos síntomas que otros procesos frecuentes**. Por ello, en el caso de que un niño o adolescente consulte en varias ocasiones (por ejemplo, tres o más veces) por la misma sintomatología sin tener un diagnóstico claro, se recomienda su derivación de forma preferente. **D**
- Los **padres** son en general los mejores observadores de los síntomas de sus hijos. Los profesionales de Atención Primaria han de tener en cuenta la percepción y el conocimiento de los hijos por parte de sus padres a la hora de considerar una derivación preferente del paciente. **D**
- La **ansiedad** de los padres ante un determinado síntoma podría justificar la derivación de un paciente pediátrico, aun en los casos en los que el pediatra considere que la sintomatología referida se debe a una causa de etiología benigna. **D**
- El **dolor de espalda persistente** puede ser un síntoma de enfermedad oncológica en el niño, por lo que es indicación de exploración detallada, realización de hemograma y frotis de sangre periférica, así como considerar su derivación para completar estudio. **C**
- **Existe asociación entre algunos síndromes y cáncer**, como por ejemplo el síndrome de Down y la leucemia o la neurofibromatosis y los tumores del sistema nervioso central, así como otros síndromes raros con algunos tipos de cáncer. Los pediatras han de reconocer aquellos signos y síntomas de alerta ante la posibilidad de cáncer en estos pacientes. **D**

*Nivel de evidencia.

RECOMENDACIONES ESPECÍFICAS

LEUCEMIA (TODAS LAS EDADES)

La leucemia se presenta generalmente con una historia relativamente breve, de **semanas de evolución** más que de meses. La aparición de uno o más de los siguientes signos y síntomas requiere de la realización de un **hemograma** y una extensión de sangre periférica:

- Palidez marcada
- Cansancio marcado o astenia
- Irritabilidad no justificada
- Fiebre de origen desconocido
- Adenopatías generalizadas
- Hematomas no justificados
- Dolor óseo persistente (4-6 semanas) o no justificado
- Infecciones persistentes o recurrentes de vías respiratorias altas



Si el hemograma o la extensión de sangre periférica fuesen sugestivos de leucemia, el paciente debe ser derivado de forma inmediata a un centro especializado. **C - DS**

La presencia de cualquiera de los siguientes signos o síntomas en un niño, que no se justifiquen por otra patología, requiere derivación inmediata:

- Petequias
- Hepatoesplenomegalia

LINFOMAS (TODAS LAS EDADES)

El **linfoma de Hodgkin** se presenta típicamente con adenopatías no dolorosas cervicales y/o supraclaviculares, aunque también puede darse en otras localizaciones. Su historia natural es **prolongada (meses)**, presentando tan solo una minoría de pacientes sintomatología sistémica (prurito, sudoración nocturna, fiebre).

El **linfoma no Hodgkin** presenta generalmente una progresión **más rápida** de los síntomas, pudiendo presentarse como adenopatías, disnea, síndrome de vena cava superior o distensión abdominal.

Las **adenopatías** en el niño con frecuencia son benignas. En todo caso, se aconseja la derivación urgente si aparecen una o más de las siguientes características, sobre todo en ausencia de signos de infección local. **C**

- Adenopatías no dolorosas, adheridas o duras
- Adenopatías mayores de 2 cm de tamaño
- Adenopatías que aumentan de tamaño progresivamente
- Malestar general, fiebre, pérdida de peso
- Adenopatías axilares (en ausencia de signos de infección local o dermatitis)
- Adenopatías supraclaviculares

La presencia de **hepatoesplenomegalia**, no justificada por otra patología, requiere derivación inmediata. **C**

La dificultad respiratoria es un síntoma que puede indicar afectación toracomediastínica por un linfoma, pero que puede también simular otras patologías como el asma. La dificultad respiratoria asociada a los signos de alarma previamente descritos, sobre todo en ausencia de respuesta al tratamiento broncodilatador, es indicación de derivación inmediata. **C**

La presencia de **masa mediastínica** o hiliar en la radiografía de tórax en un niño o adolescente, es indicación de derivación inmediata. **C**

SOSPECHAR LEUCEMIA Y LINFOMA EN NIÑOS O ADOLESCENTES CON:

Uno o más de los siguientes signos o síntomas asociados o no a dificultad respiratoria:

- Palidez marcada
- Astenia
- Irritabilidad o fiebre >10 días no justificadas
- Infecciones respiratorias de repetición de vías altas
- Adenopatías generalizadas
- Hematomas no justificados
- Dolor óseo/ articular persistente no justificado

Petequias o hepatoesplenomegalia no justificadas

Ensanchamiento mediastínico/masa hiliar en radiografía de tórax

Masa abdominal difusa y/o ascitis

Adenopatía sin infección local con signos de alarma:

- Consistencia firme/dura
- Adherida a planos profundos
- > de 2 cm
- Aumento progresivo
- Axilares, epitrocleares
- Supraclaviculares
- Síntomas sistémicos: pérdida de peso, anorexia, fiebre

Realizar hemograma y extensión de sangre periférica

SOSPECHA DE LEUCEMIA
2 o más citopenias y/o blastos

Derivación INMEDIATA

Derivación URGENTE

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

El niño o paciente joven con disminución del nivel de conciencia requiere de ingreso hospitalario inmediato. **C**

NIÑOS MAYORES DE 2 AÑOS Y ADOLESCENTES

Ante un niño o adolescente con **cefalea persistente**, es precisa la realización de una exploración neurológica detallada por parte del pediatra. **D**

La cefalea y los **vómitos** que despiertan por la noche o son matutinos son signos clásicos de **hipertensión intracraneal** y requieren derivación inmediata. **C**

La presencia de cualquiera de los siguientes signos y síntomas neurológicos requiere derivación urgente/preferente: **D**

- Crisis convulsiva de nueva aparición
- Signos de afectación de pares craneales
- Alteraciones visuales
- Alteraciones de la marcha
- Alteración motora o sensitiva
- Deterioro del rendimiento escolar inexplicable o pérdida de los hitos del desarrollo
- Cambios de comportamiento y/o conducta inexplicables

Se debe realizar una **prueba de imagen** lo antes posible (RM/TAC). La derivación urgente o preferente depende de la posibilidad de realización de la prueba de imagen antes de 7-10 días.

Otras situaciones que deben hacer sospechar un tumor del sistema nervioso central, y en las que se aconseja derivación preferente son:

- Diabetes insípida
- Alteración del crecimiento y desarrollo
- Pubertad adelantada/retrasada

NIÑOS MENORES DE 2 AÑOS

En niños menores de 2 años, cualquiera de los siguientes síntomas puede sugerir la presencia de un tumor del sistema nervioso central y es precisa la derivación del paciente que se realizará: **C**

Inmediata ante:

- Crisis convulsiva de nueva aparición
- Fontanela abombada
- Vómitos persistentes

Urgente/preferente:

- Aumento anormal del perímetro cefálico
- Estancamiento o regresión del desarrollo motor
- Alteración del comportamiento
- Alteración de la motilidad ocular
- Estrabismo de reciente aparición
- Ausencia de seguimiento ocular
- Rechazo de tomas o fallo de medro



SOSPECHAR UN TUMOR DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN TODO NIÑO O ADOLESCENTE CON:

Alteración de conciencia (desorientación/confusión)

RCP/INGRESO

Edad > de 2 años

Edad < de 2 años

- Cefalea persistente >4 semanas (continua o intermitente)
- Náuseas y vómitos persistentes >2 semanas no justificados
- Signos y síntomas visuales
 - Reducción del campo y/o agudeza visual
 - Movimientos oculares anormales
 - Fondo de ojo anormal: papiledema, atrofia óptica
- Signos de focalidad neurológica: signos y síntomas motores, sensoriales o afectación de pares craneales
- Convulsiones
- Cambios de comportamiento
- Alteración del rendimiento escolar no justificado
- Disfagia (salvo causa local)

Cefalea asociada a náuseas/vómitos al despertar

- Fontanela abombada
- Náuseas y vómitos persistentes >2 semanas
- Convulsiones

- Aumento perímetro cefálico
- Movimientos oculares anormales, estrabismo, no fijación ocular
- Cambios de comportamiento (irritabilidad/letargia >2 semanas)
- Tortícolis no justificado
- Fallo de medro no justificado
- Pérdida de hitos del desarrollo

Derivación INMEDIATA

Derivación URGENTE / PREFERENTE (RM/TAC lo antes posible)

RCP: resucitación cardiopulmonar; RM: resonancia magnética; TAC: tomografía axial computarizada.

NEUROBLASTOMA (TODAS LAS EDADES)

La mayor parte de los niños con neuroblastoma presentan **síntomas de enfermedad metastásica que pueden ser de carácter sistémico** (malestar general, palidez, dolor óseo, irritabilidad, fiebre o sintomatología respiratoria) simulando el debut de una leucemia.

La presencia de alguno de los siguientes síntomas y signos precisa la realización de un hemograma: **C - DS**

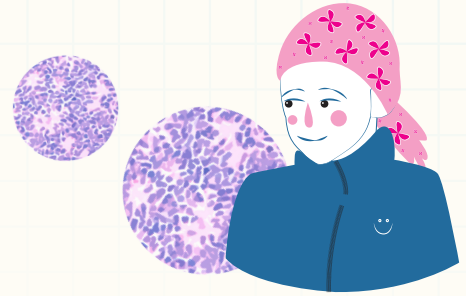
- Dolor óseo persistente o no justificado (hacer también radiografía)
- Palidez
- Fatiga
- Irritabilidad no justificada
- Fiebre de origen desconocido
- Infecciones respiratorias persistentes o recurrentes
- Adenopatías generalizadas
- Hematomas no justificados

Otros síntomas que han de hacernos sospechar un neuroblastoma y requieren derivación urgente son:

- Proptosis
- Dolor de espalda no justificado
- Debilidad en miembros inferiores
- Retención urinaria no justificada

En niños con sintomatología sugerente de neuroblastoma es preciso realizar una **exploración abdominal** (y/o una ecografía abdominal preferente), así como valorar la realización de una radiografía de tórax y un hemograma. En el caso de identificar cualquier masa se debe derivar al paciente de forma urgente.

Los niños y lactantes **menores de un año** pueden presentar una masa abdominal o torácica, y los lactantes menores de 6 meses pueden presentar una **progresión muy rápida** de la enfermedad intraabdominal. Algunos lactantes debutan con nódulos cutáneos. En el caso de detectar cualquiera de estos signos, se ha de derivar al paciente de forma inmediata.



TUMOR DE WILMS (TODAS LAS EDADES)

El tumor de Wilms o nefroblastoma con frecuencia se presenta como una **masa abdominal indolora**. Ante un paciente con distensión abdominal persistente o indolora, ha de realizarse una exploración abdominal, siendo preciso su derivación inmediata en el caso de identificar una masa. Si no fuera posible realizar una correcta exploración abdominal por falta de colaboración del paciente, sería preciso valorar la realización de una ecografía abdominal preferente. **C**

La **hematuria macroscópica** en un niño, aunque infrecuente, puede ser la primera manifestación de tumor de Wilms, por lo que es preciso la derivación del paciente de forma urgente si se asocia a masa abdominal. **C**

SOSPECHAR NEUROBLASTOMA Y TUMOR DE WILMS EN NIÑOS CON:

Alguno de los siguientes signos o síntomas:

- Palidez
- Astenia
- Irritabilidad o fiebre no justificada
- Infecciones respiratorias de repetición o persistentes de vías altas
- Adenomegalias generalizadas persistentes
- Hematomas no justificados
- Dolor óseo persistente no justificado

- Hemograma, extensión de sangre periférica
- Radiografía de tórax
- Ecografía abdominal

Anemia y/o masa

Derivación URGENTE

Uno de los siguientes síntomas:

- Dolor de espalda no justificado persistente
- Pérdida de fuerza en miembros inferiores
- Retención urinaria no explicada
- Hematuria y masa abdominal
- Proptosis

Distensión abdominal progresiva

En <12 meses

- Masa mediastínica y/o abdominal.
- Nódulos cutáneos

Derivación INMEDIATA

SARCOMAS ÓSEOS: OSTEOSARCOMA Y SARCOMA DE EWING (TODAS LAS EDADES)

Los tumores óseos afectan con frecuencia a las extremidades, especialmente alrededor de la rodilla en el caso del osteosarcoma. La presencia de **dolor localizado persistente y/o inflamación** precisa de la realización de una radiografía. Si la sospecha diagnóstica es de tumor óseo, se ha de derivar al paciente de forma urgente. **C**

La existencia de un traumatismo o lesión previa no debe tenerse en cuenta a la hora de excluir la posibilidad de un sarcoma óseo. **C**

La presencia de **dolor en reposo, dolor de espalda o una cojera sin motivos** aparentes pueden ser formas de presentación de un tumor óseo. Es necesaria la valoración del paciente por el pediatra y la realización de una radiografía.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS (TODAS LAS EDADES)

Un sarcoma de partes blandas ha de ser sospechado y derivado de forma urgente en todo niño y adolescente que presente una **tumoración no justificada** en cualquier localización con alguna de las siguientes características: **C**

- Afectación de planos profundos
- Consistencia aumentada
- Crecimiento progresivo
- Adenopatías regionales de tamaño progresivo
- Tamaño mayor de 2 cm de diámetro

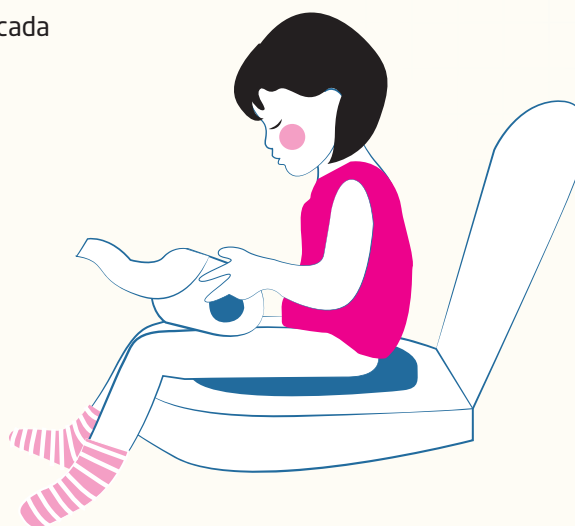
Una masa de partes blandas en una **localización inusual** puede dar lugar a síntomas y signos locales no justificados que simulan otras patologías y, en estos casos, la posibilidad de sarcoma ha de ser considerada y se debería derivar de forma urgente. Entre estos signos y síntomas se encuentran: **C**

Sarcomas de cabeza y cuello:

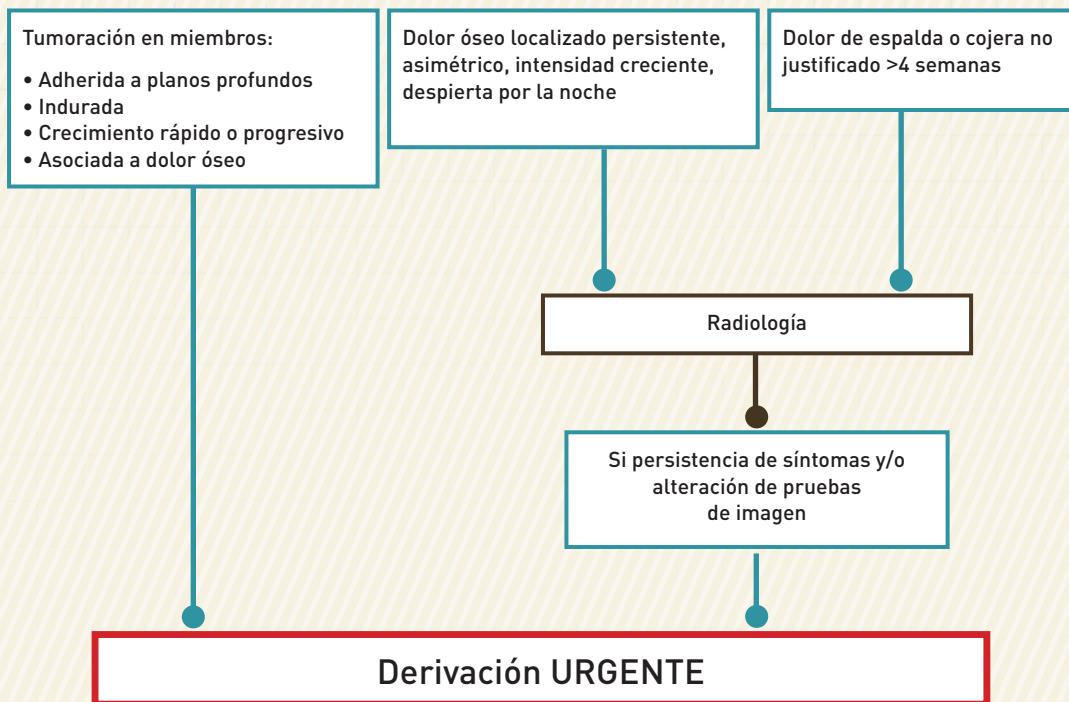
- Proptosis
- Obstrucción nasal unilateral persistente y no justificada con o sin rinorrea y/o sangrado
- Pólipo aural/otorrea

Sarcomas del tracto genitourinario:

- Retención urinaria
- Inflamación escrotal
- Flujo vaginal sanguinolento



SOSPECHAR TUMOR ÓSEO (OSTEOSARCOMA/SARCOMA DE EWING) EN NIÑOS/ADOLESCENTES CON:



SOSPECHAR TUMOR ÓSEO (OSTEOSARCOMA/SARCOMA DE EWING) EN NIÑOS/ADOLESCENTES CON:



RETINOBLASTOMA (LA MAYOR PARTE EN NIÑOS MENORES DE 2 AÑOS)

La visualización de un **reflejo pupilar blanco (leucocoria)** en un niño pequeño por sus padres, en una fotografía o a la exploración física, precisa de derivación urgente al oftalmólogo.

Los pediatras de Atención Primaria deben prestar especial atención a la **información de los padres** sobre sus hijos, en relación a la presencia de signos anormales en los ojos del niño. **C**

El niño con un estrabismo de nueva aparición o un cambio en la agudeza visual debería ser derivado al oftalmólogo de forma urgente. **C**

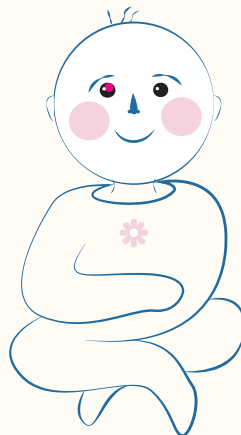
El niño con problemas visuales y con **historia familiar** de retinoblastoma debería alertar al pediatra de Atención Primaria ante la posibilidad de retinoblastoma. Los hijos de padres con antecedentes de retinoblastoma, o gemelos de niños afectados, deberían realizarse un examen visual tras el nacimiento. **C**

SOSPECHAR RETINOBLASTOMA EN NIÑOS PEQUEÑOS CON:

- Lactante con leucocoria
- Estrabismo nuevo o persistente
- Cambio agudeza visual

- Alteración visual + antecedentes familiares de retinoblastoma

DERIVACIÓN URGENTE AL OFTALMÓLOGO



GENERALIDADES

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Cuando sospechamos un cáncer infantil, generalmente es necesario realizar pruebas de imagen y analítica de sangre/orina. Estas pruebas las realizará el pediatra de Atención Primaria o el oncólogo pediátrico, según la urgencia de derivación del paciente y su estado clínico. **D**

La presencia de cualquiera de los siguientes síntomas y signos precisa la realización de un hemograma:

- Palidez marcada.
- Astenia, cansancio no justificado.
- Irritabilidad manifiesta no justificada.
- Fiebre de origen desconocido.
- Infecciones respiratorias persistentes o recurrentes.
- Adenopatías generalizadas.
- Dolor óseo persistente o no justificado (hacer también radiografía).
- Hematomas no justificados.

INFORMACIÓN

Los pediatras de Atención Primaria han de informar adecuadamente a los padres y niños sobre los motivos de la derivación, sobre el servicio al que se les deriva, así como sobre lo que se les va a hacer. **D**

Los pediatras de Atención Primaria han de establecer una adecuada comunicación con la familia y los niños y adolescentes, con el objetivo de conseguir esa relación de confianza tan necesaria en el manejo de las familias afectadas de cáncer infantil.

Se habilitarán los sistemas de comunicación adecuados (correo electrónico o postal, fax, acceso a historia clínica electrónica, etc.) para que el pediatra que derivó al paciente reciba la información adecuada o los informes clínicos acerca del diagnóstico, tratamiento y evolución de dicho paciente.

TIPOS DE DERIVACIÓN

INMEDIATA: el paciente debe ser derivado y visto en las siguientes horas, por lo que se debe referir a un hospital con Servicio de Urgencias Pediátricas, para su ingreso si procede.

URGENTE: el paciente debe ser derivado a una Unidad de Oncohematología Pediátrica (UOHP) para ser visto en las siguientes 48-72 horas.

PREFERENTE: el paciente se deriva a una UOHP para ser visto en un período inferior a 2 semanas.

GRADOS DE RECOMENDACIÓN Y EVIDENCIA

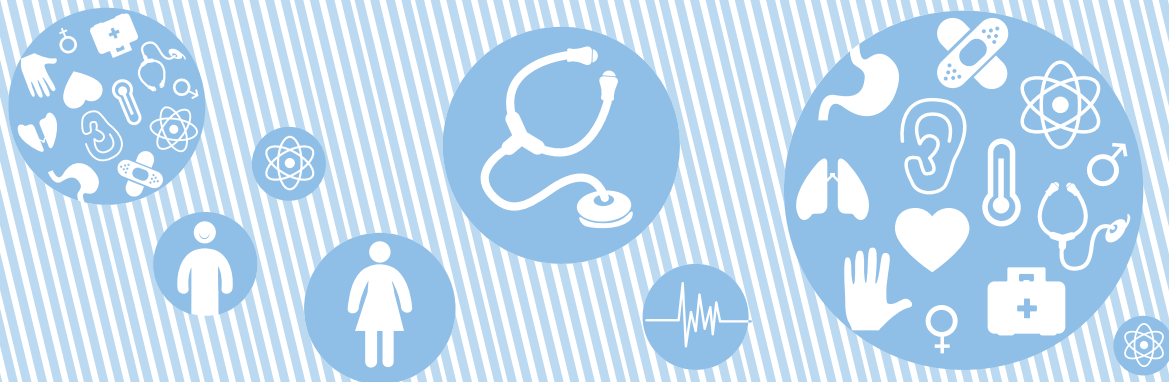
- **Grado de recomendación C:** Basado directamente en evidencia de categoría III o extrapolado de evidencias de categoría I o II.
- **Grado D:** Basado directamente en evidencia de categoría IV o extrapolado de categorías I, II o III.
- **Grado (C) (DS):** Basado directamente en evidencia de categoría IV.

Categorías de evidencia:

I: revisiones sistemáticas de estudios de nivel 1 (muestra de pacientes que reflejan a la población en la que se aplicará el test).

II y III: evidencia basada en estudios de nivel 2 o en revisiones sistemáticas de los mismos (la muestra no refleja la población a la que se aplica el test, estudios tipo caso- control).

IV: evidencia basada en informes de comités de expertos o en opiniones y experiencias clínicas.



NOTA: Esta publicación es una traducción actualizada y adaptada a las condiciones del Sistema Nacional de Salud español, del contenido de la CG 27 Referral Guidelines for suspected cancer (NICE Guidance), publicada por el National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) en 2005. La publicación original está disponible en <http://guidance.nice.org.uk/CG27>. Esta adaptación no ha sido evaluada o aprobada por el NICE para asegurar si refleja exactamente la publicación original y el NICE no garantiza la exactitud de esta traducción adaptada. La guía NICE original fue realizada por el National Health Service en Inglaterra y Gales. La guía NICE no está hecha para España y el NICE no está relacionado con el desarrollo o adaptación de ninguna guía para este país.

Fecha de publicación: 2014